

# Магнитно-резонансная томография в диагностике кардиального амилоидоза

Е.Б. Ершова<sup>1</sup>, Т.А. Ялынская<sup>1</sup>,  
Н.Н. Руденко<sup>1</sup>, И.Н. Дыкан<sup>2</sup>,  
Е.Ю. Марушко<sup>1</sup>

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии» МОЗ Украины<sup>1</sup>  
ГУ «Институт ядерной медицины и лучевой диагностики НАМН Украины»

Амилоидоз – группа гетерогенных системных заболеваний, при которых нерастворимый фибриллярный белок депонируется во внеклеточных пространствах тканей и органов [1, 4]. Отложение амилоида в миокарде, проводящей системе сердца и коронарных артериях называется кардиальным амилоидозом (КА). Магнитно-резонансная томография (МРТ) является чувствительным методом в выявление депозитов амилоида, позволяя обнаружить вовлечение сердца до появления четких Эхо-КГ признаков заболевания: утолщение миокарда с аномальной гранулярной эхо-структурой – вид «звездного» неба [1-6]. Несмотря на неблагоприятное течение КА и ограничения методов лечения, своевременное и правильное раннее распознавание заболевания улучшают долгосрочный прогноз [3-5], а также необходимы для исключения других, излечимых патологий, которые сходны с КА по своим проявлениям.

**Цель** – продемонстрировать основные МРТ модели позднего контрастирования миокарда у пациентов с гистологически верифицированным диагнозом амилоидоза сердца.

## Материалы и методы исследований

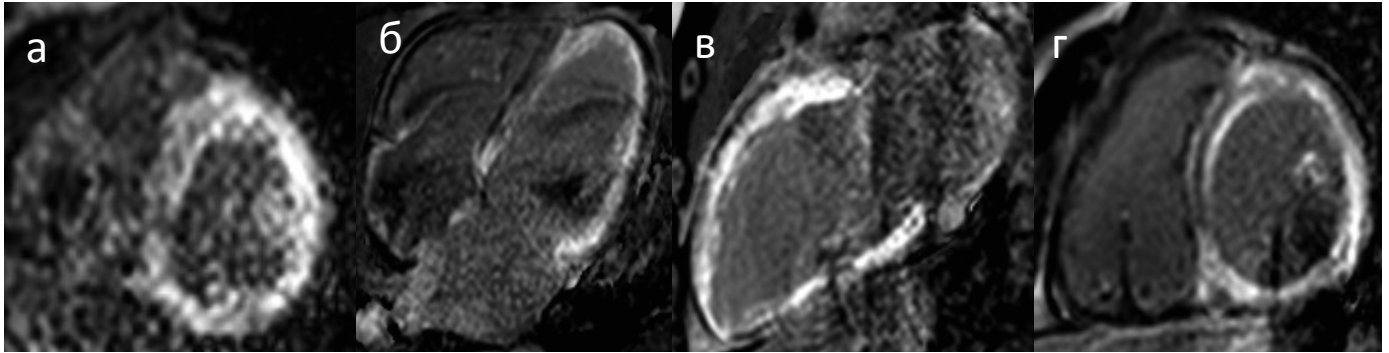
Оценка моделей позднего контрастирования миокарда (ПКМ) проводилась у 12 пациентов с диагнозом амилоидоз, поступивших на МРТ обследование в период с 2014 по 2016 гг.: 10 мужчины и 2 женщины, средний возраст пациентов –  $62,17 \pm 9,77$  лет, возрастной диапазон – от 48 до 77 лет.

МРТ сердца выполнена на томографе Philips Achiva с индукцией 1.5 Тесла. Оценка изображений с контрастным усилением проводилась в режиме инверсии с отсроченной регистраци-

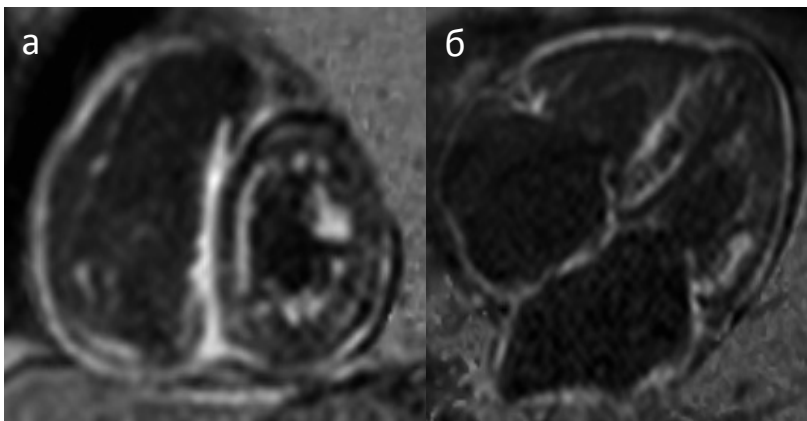
ей сигнала (PSIR-ВИ), путем избирательного подавления сигнала от нормального миокарда на 3, 5, 10, 15 минут после внутривенного ручного введения Gd-контраста (2Томовист») из расчета 0,2 ммоль/кг. Постконтрастные изображения получены в середине диастолы при  $T_1 = 250-300$  мс. Дополнительно протокол сканирования включал стандартные динамические изображения в 2-х, 4-х камерных проекциях и изображения по короткой оси левого желудочка с толщиной среза 6-8 мм. Для анализа экскурсии стенки и изменения ее толщины использовались изображения со сбалансированной устойчивой прецессией – b-SSFP.

## Результаты и их обсуждение

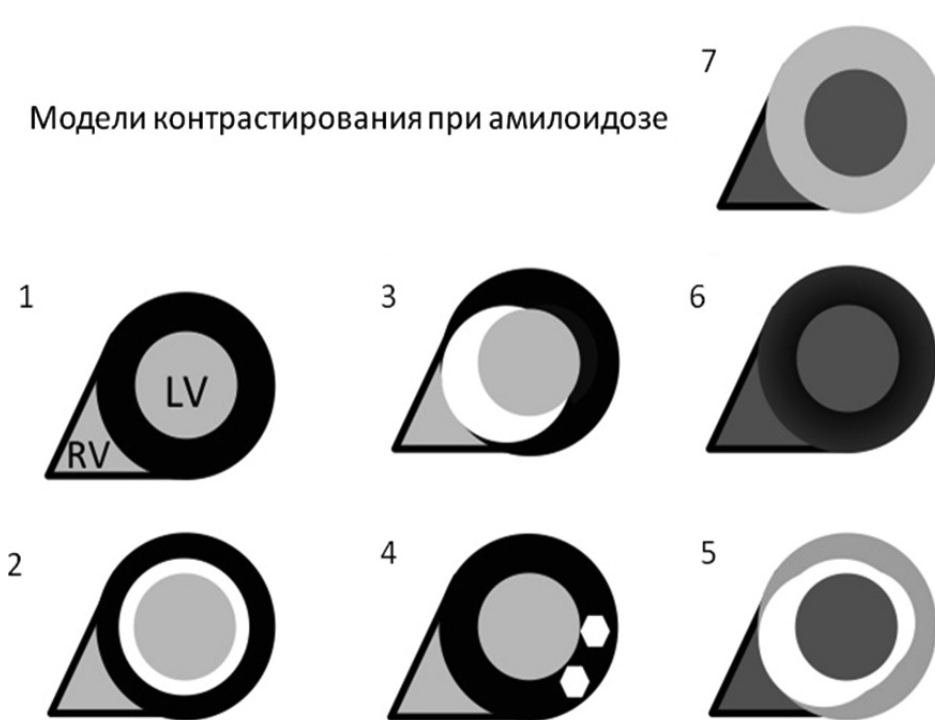
Наиболее часто  $n = 9$  (75 %) при КА обнаруживалась диффузная задержка вымывания контраста (инвертированные изображения нормы: яркий миокард, темная кровь) с более интенсивным повышением МР-сигнала циркулярно в субэндокардиальных отделах миокарда (рис. 1, 2). У 6 (50 %) из них дополнительно отмечалось субоптимальное подавление МР-сигнала от миокарда: пул крови темнее, чем обычно, с «зернистым» изображением миокарда. У 2 пациентов обнаружено изолированное субэндокардиальное усиление миокарда, в 1 случае – пятнистое ПКМ с преимущественной локализацией в субэндо-/мезокардиальных отделах миокарда. Толщина миокарда в базальных и средних отделах сердца при КА варьировала от 6,8 до 21 мм (среднее значения 12 мм). Помимо диастолической дисфункции, выявляемой по данным ЭхоКГ, у всех обследованных пациентов отмечалось снижение общей сократимости, средние показатели фракции выброса левого желудочка составили  $38 \pm 5.1$  %.



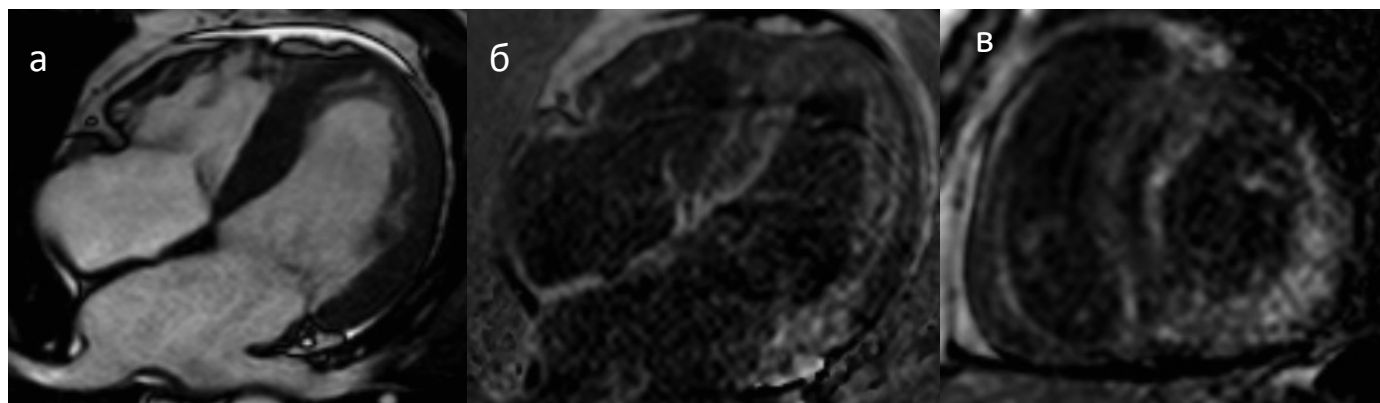
**Рис. 1.** Отсроченное диффузное гетерогенное контрастирование утолщённого субэндокардиального миокарда на 3 минуте после внутривенного введения контраста. Это распространение указывает на задержку контраста в участках амилоидных инфильтратов (а, г – изображение по короткой оси ЛЖ,  $T_1$  скаут и PSIR-ВИ соответственно; б, в – 4-х и 2-х камерная проекция левого желудочка).



**Рис. 2.** Изменения по типу «зебры»: диффузное двухжелудочковое контрастирование, с преимущественной субэндокардиальной локализацией, приводящее к полосатому виду межжелудочковой перегородки (а, б – изображения по короткой оси и 4-х камерная проекция ЛЖ соответственно).



**Рис. 3.** Модели позднего усиления миокарда при КА: 1 – отсутствие ПКМ; 2 – диффузное субэндокардиальное ПКМ; 3 – трансмуральное ПКМ; 4 – очаговое LGE; 5 – комбинированное усиление (2+3+7), 6 – субоптимальное обнуление сигнала от миокарда с темным сигналом от пула крови, сигнал от пула крови темнее, чем обычно, изображение имеет низкое соотношение сигнал-шум, а также зернистый характер; 7 – диффузное трансмуральное ПКМ (инвертированное изображение 1, яркий миокард и темный просвет пула крови).



**Рис. 4.** Диффузное усиление утолщённого миокарда обоих желудочков, небольшое количество перикардального выпота.

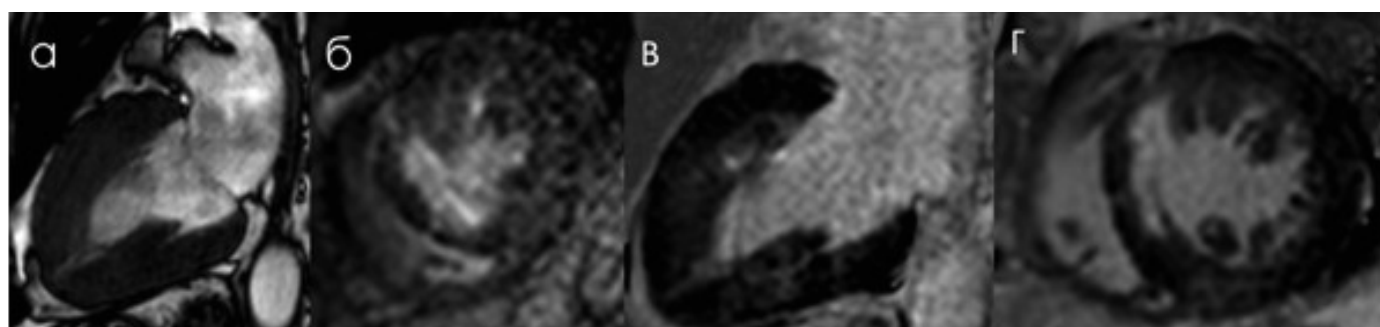
Возможные модели усиления миокарда при КА [1-6] отражены на схеме (рис.3).

По нашим данным, у большинства пациентов с КА отмечаются сочетанные формы LGE (75 %). Полученные результаты совпадают с данными зарубежных авторов [2, 4-6], которые показывают, что LGE в 70-100 % случаев носит диффузный характер, изменения отмечаются во всей толщине миокарда, что объясняется системностью заболевания (патологический белок циркулирует в токе крови, поэтому одновременно поражаются многие органы и ткани, включая все слои сердечной мышцы, клапаны, перикард) (рис. 4, 5).

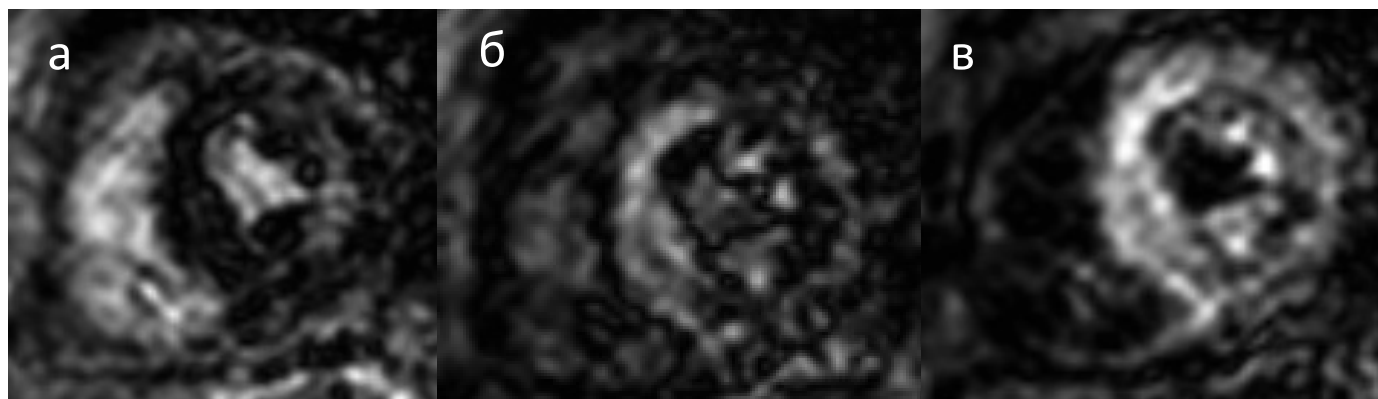
Модели контрастирования миокарда (5-7) при КА показывают отсутствие резидуального компонента контраста в крови, что свидетельствует в пользу системного органного поражения, различная выраженность которого может обуславливать разную интенсивность/скорость его резорбции из сосудистого русла.

Как показало исследование, из-за быстрого вымывания контраста из крови и миокарда, подобрать время инверсии для обнуления МР-сигнала от миокарда бывает сложно. С учётом этих особенностей, для более точного определения модели контрастирования, целесообразно получать скаут времени инверсии миокарда (TI scout/LOOK LOKER) и PSIR-ВИ сразу после в/в введения контраста, в исследовании оптимально через 2-3 минуты, а не классически через 5-10-20 минут как при других заболеваниях миокарда. Время инверсии МР-сигнала от миокарда ( $T_1$ ) при КА выше, чем от пула крови (рис. 6).

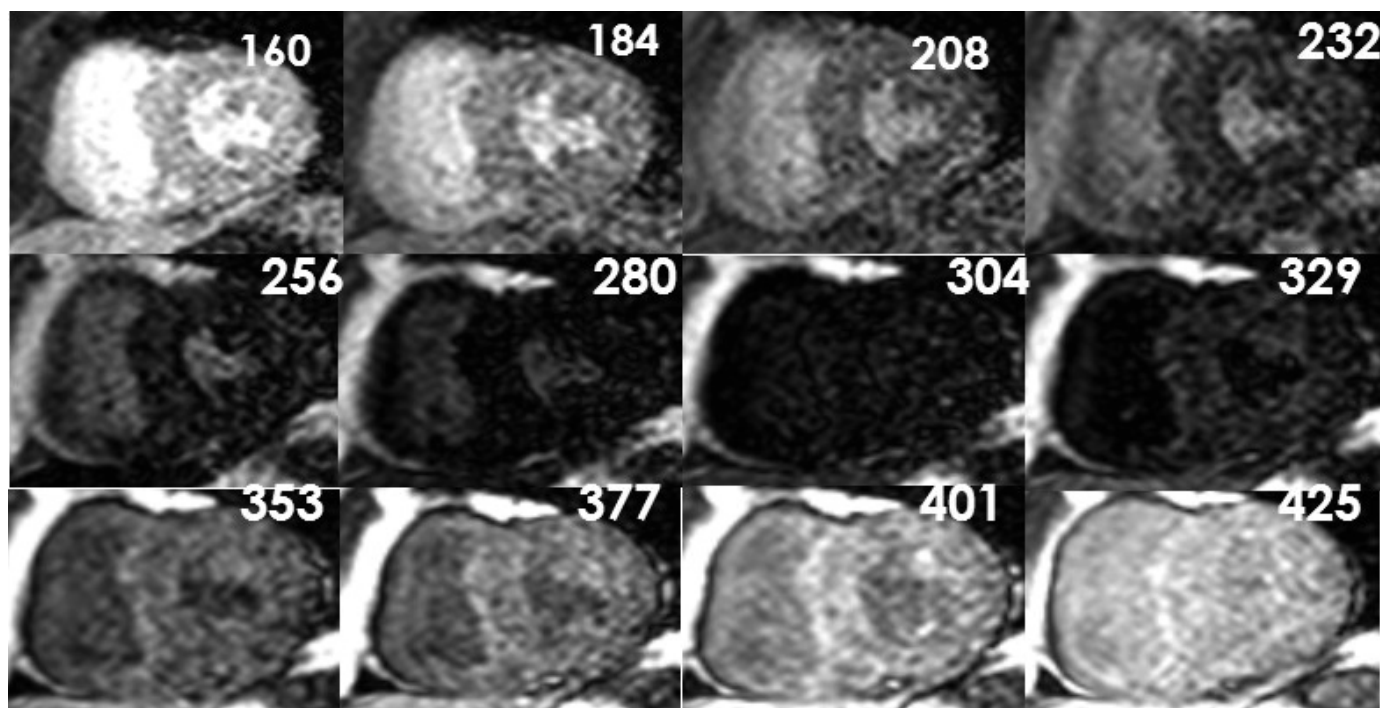
Как показывают результаты исследования, амилоидоз следует заподозрить во всех случаях, когда сложно подавить сигнал от миокарда на градиент эхо  $T_1$  последовательности инверсии восстановления со стандартными значениями  $T_1$  (рис. 7), поскольку белковые депозиты пролонгируют  $T_1$  время релаксации [4, 5].



**Рис. 5.** Симметричное утолщение миокарда с диффузным субэндо-/мезокардиальным усилением. При КА субэндокардиальная задержка вымывания контраста в верхне-септальном сегменте (S8), наиболее вероятно, обусловлена постинфарктным фиброзом, характеризуется выраженным гиперконтрастированием.



**Рис. 6.** Последовательность LOOK LOKER (а-в) через 3 минуты после в/в введения контрастного препарата. Нарушение кинетики контрастного препарата: подавление сигнала от миокарда, затем от пула крови (в норме наоборот).



**Рис. 7.** Быстрая градиент-эхо МР-импульсная последовательность (LOOK LOKER) со значениями времени инверсии миокарда  $T_1 = 160-425$ . При стандартных значениях  $T_1 = 250-300$  мс контрастность между пулом крови и миокардом снижена, отмечается зернистость структуры.

При КА отмечается быстрый характер изменения изображений отсроченного контрастирования: динамично изменяющееся усиление миокарда желудочков и предсердий.

Диагноз КА устанавливается на основании комплексного анализа клинических симптомов, лабораторных данных, результатов ЭхоКГ, при этом окончательные выводы принимаются после проведения эндомиокардиальной биопсии (ЭМБ). В тоже время, диагностическая стратегия с использованием

МРТ может потенциально измениться путём удаления ЭхоКГ и инвазивной ЭМБ из протокола исследования.

## Выводы

Основным преимуществом МРТ при КА следует считать безопасность и системный подход в оценке кардиальной дисфункции. ПКМ является перспективным методом для ранней

диагностики КА, так как методика высокочувствительна в обнаружении отложения амилоида в миокарде. Для грамотного анализа и детальной интерпретации, а также дифференциальной диагностики различной патологии миокарда, радиологи должны быть четко ориентированы во всех возможных МРТ-паттернах КА, основанных на особенностях «раннего» *позднего* контрастирования с оптимальной временной задержкой сканирования 2-3 минуты после внутривенного введения контрастного препарата.

## Литература

1. Amyloid fibril protein nomenclature: 2010 recommendations from the nomenclature committee of the International Society of Amyloidosis / J. D. Sipe, M. D. Benson, J. N. Buxbaum [ et al.] // *Amyloid*. – 2010. – Vol. 17(3-4). – P. 101-104.
2. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis / A. M. Maceira, J. Joshi, S. K. Prasad [ et al.] // *Circulation*. – 2005. – Vol. 111(2). – P.186— 193.
3. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis / M. A. Gertz, R. Comenzo, R. H. Falk [et al.] // *Am J Hematol*. – 2005. – Vol. 79(4). – P. 319-328.
4. Native t1 mapping in transthyretin amyloidosis. / M. Fontana, S.M. Banypersad, T.A. Treibel [ et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging*. – 2014. – Vol. 7. – P. 157-165.
5. Noncontrast t1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis. / T. D. Karamitsos, S. K. Piechnik, S. M. Banypersad [ et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging*. – 2013. – Vol. 6. – P. 488–497.
6. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis // I. S. Syed, J. F. Glockner, D. Feng [ et al.] // *JACC Cardiovascular imaging* . – 2010. – Vol. 3(2). – P.155-164.

## МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ КАРДИАЛЬНОГО АМИЛОИДОЗА

*Е.Б. Ершова, Т.А. Ялынская, Н.Н. Руденко, И.Н. Дыкан, Е.Ю. Марушко*

Рассматривается роль магнитно-резонансной томографии в диагностике амилоидоза. Представлена подробная информация, касающаяся оценки МР-семиотики амилоидной инфильтрации миокарда. Основное внимание сосредоточено на методике отсроченного контрастирования и его возможностей в диагностике амилоидоза.

## МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ В ДІАГНОСТИЦІ КАРДІАЛЬНОГО АМІЛОІДОЗУ

*Є.Б. Єршова, Т.А. Ялинська, Н.М. Руденко, І.М. Дикан, Є.Ю. Марушко*

Розглядається роль магнітного-резонансної томографії в діагностиці амілоїдозу. Представлена детальна інформація, що стосується оцінки МР-семіотики амілоїдної інфільтрації міокарду. Основну увагу зосереджено на методикі відстроченого контрастування та його можливостей в діагностиці амілоїдозу.

## MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN CARDIAC AMYLOIDOSIS DIAGNOSTICS

*Ye.B. Yershova, T.A. Yalynska, N.M. Rudenko, I.M. Dykan, Ye.Yu. Marushko*

The role of MRT visualization in the diagnosis of amyloidosis is reviewed in the article. The detailed information regarding evaluation MR-semiotics of the myocardial amyloidal infiltration is presented. The article is focused on delayed contrast enhancement and its abilities in the diagnosis of amyloidosis.